

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Frantz KERUZORE

Né le 21 Décembre 1915 à Quimper (Finistère)

A propos d'un cas de maladie de Chauffard - Still

Président : AUBERTIN, Professeur

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE
A. LAPIED
24, rue Monsieur-le-Prince VI

1939

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1939

N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Frantz KERUZORÉ

Né le 21 Décembre 1915 à Quimper (Finistère)

A propos d'un cas de maladie de Chauffard - Still

Président : AUBERTIN, Professeur

IMPRIMERIE ARTISTIQUE MODERNE

A. LAPIED

24, rue Monsieur-le-Prince VI

1 9 3 9

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI.
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générale	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	ABRAMI.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBE.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Clinique cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Clinique d'Assistance Médico-sociale	N...
Professeurs sans chaire	HAZARD.
	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.



II. AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale.
 BARIETY Pathologie médicale.
 BENARD (H.) . Pathologie médicale.
 BERNARD (E.) . Pathologie médicale.
 BESANÇON (J.) Hydrologie.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 COSTE Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 FUNCK Pathologie chirurgicale.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART
 D'ALLAINES Pathologie chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 DE GENNES ... Pathologie médicale.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU .. Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUEJOUL . Obstétrique.
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale.
 LAVIER Parasitologie.
 LELONG Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LEVY .. Pharmacologie.
 LEVY-VALENSI. Neurologie et Psychiâtrie.
 MENEGAUX ... Pathologie chirurgicale.
 MOLLARET ... Pathologie médicale.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET . Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 PETIT-
 DUTAILLIS Pathologie chirurgicale.
 PIEDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RENARD Ophtalmologie.
 RICHET Physiologie.
 SENEQUE Pathologie chirurgicale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT Physiologie.
 GUENIOT Obstétrique.
 HEITZ-BOYER . Pathologie chirurgicale.

LARDENNOIS .. Pathologie chirurgicale.
 LE LORIER ... Obstétrique.
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.
 SCHWARTZ .. Pathologie chirurgicale.
 VAUDESCAL .. Obstétrique.

VI. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

MM.		MM	
ALAJOUANINE .	Clinique médicale.	BASSET	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN		BROCQ	
BRULE		CADENAT	
CHABROL		GATELLIER. . .	
DONZELOT ...		MOURE	
DUVOIR		QUENU	
LIAN		VELTER	
PASTEUR-VAL- LERY-RADOT			
SEZARY			

MM.

ECALLE	Clinique obstétricale.
METZGER	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MES GRANDS-PARENTS

A MES PARENTS

dont la vie, toute de travail et de persévérance, sera pour moi le plus précieux des exemples.

En remerciement des sacrifices qu'ils se sont imposés pour mon éducation, en témoignage de ma très profonde affection.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur AUBERTIN

Médecin des Hôpitaux de Paris

Professeur de Thérapeutique à la Faculté de Médecine

Que nous tenons à remercier tout particulièrement pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur MOUQUIN

Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine

*En témoignage de notre reconnaissance
pour les précieux enseignements qu'il nous a
prodigués pendant un stage trop court dans
son service.*

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

Monsieur le Professeur MARQUIS (Rennes).

Monsieur le Professeur MONDOR

Monsieur le Professeur PASTEUR-VALLERY-RADOT

Externat

Mai 1937-Mai 1938 :

Monsieur le Docteur CAPETTE

Mai 1938-Décembre 1938 :

Monsieur le Professeur HEITZ-BOYER

Janvier 1939-Mai 1939 :

Monsieur le Professeur FAY

Mai 1939-16 septembre 1939 :

Monsieur le Professeur MOUQUIN

INTRODUCTION

Nous n'avons pas l'intention dans ce travail que les circonstances nous ont contraint à restreindre de présenter des vues inédites sur la maladie de Chauffard-Still. Du moins l'amabilité de notre Maître, M. le Professeur Mouquin, que nous tenons à assurer de notre respectueuse gratitude, nous permet-elle de faire état d'une observation nouvelle qui présente bien des points intéressants.

Que M. le Professeur Aubertin, qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

DEFINITION — HISTORIQUE

La maladie de Chauffard-Still répond à la coexistence d'un rhumatisme chronique (périarthrite déformante), d'une adénopathie et d'une grosse rate. Pour être connue depuis assez longtemps, ce syndrome ne groupe qu'un nombre relativement restreint d'observations.

C'est en effet en 1896 pour la première fois que Chauffard et Félix Ramond décrivent chez l'adulte, dans le cadre des rhumatismes chroniques, quelques observations d'un type clinique spécial, caractérisé, à côté d'une atteinte rapide de l'état général, par la juxtaposition d'une polyarthrite chronique évolutive et d'adénopathies sus-articulaires. Peu après, au début de 1897, un médecin anglais, Still, faisait état d'un syndrome pathologique observé chez plusieurs enfants et qui consistait dans un enraidissement progressif avec tuméfaction des articulations. Ce syndrome, survenant chez des enfants de 2 à 6 ans, débutait avant la deuxième dentition. Il s'agissait d'une maladie non pas articulaire, mais péri-articulaire intéressant les tissus fibreux et la capsule. La pratique d'autopsies confirma l'intégrité absolue du squelette et l'intégrité habituelle des cartilages. Dans un seul cas, Still constata une légère usure cartilagineuse. Cette périarthrite évoluait sans tendance à la suppuration ni à l'ankylose.

Séparer ainsi de la masse des arthropathies décrites communément sous le vocable de « rhumatisme chronique » une affection qui présente des caractères cliniques, radiologiques, humoraux et anatomiques suffisamment tranchés pour qu'on puisse — sous des réserves sur lesquelles nous viendrons — la considérer comme une entité anatomo-clinique, offre un intérêt évident, tant au point de vue pathologie générale qu'au point de

vue pratique. Cet intérêt trouve son témoignage dans le nombre de travaux parus sur ce sujet, en France et à l'étranger. Dès 1914, Politzer propose de donner à la maladie le nom de « Chauffard-Still ».

Puis Stock, Kœppe, Strauss, Mullhofer, Janzen, Beltz, et bien d'autres, apportent de nouveaux cas et contribuent peu à peu à fixer les caractères du syndrome. En France, l'affection est longtemps méconnue malgré une mise au point de Lance en 1914, une observation de Rhomer en 1922. En 1926, Thiroloix décrit l'affection comme nouvelle, puis, à partir de 1930, plusieurs observations sont apportées, plusieurs thèses en tirent leur substance.

A la lumière de ces nombreux travaux s'institue une discussion du cadre nosologique de la maladie « de Chauffard-Still », certains rangeant sous ce nom tous les rhumatismes chroniques s'accompagnant d'adénopathies et de grosse rate, sans tenir compte de la fréquence des arthropathies chroniques proprement dites accompagnées de vagues adénopathies de territoire et d'une rate palpable ou légèrement augmentée de volume. Ce sont là des faits d'une grande banalité chez l'adulte et le vieillard. Pour d'autres le vocable de « maladie de Chauffard-Still » doit être réservé à une forme spéciale de rhumatisme déformant présentant des caractères distinctifs suffisants pour la distinguer des autres arthropathies chroniques, au point de vue clinique, radiologique et anatomo-pathologique.

Chez l'enfant, où il est bien mieux caractérisé et plus fréquent que chez l'adulte, le tableau est toujours à peu près le même et l'affection aisément reconnue.

ASPECTS CLINIQUES

La maladie de Chauffard-Still survient donc, dans la grande majorité des cas, chez des enfants entre 2 et 6 ans, amaigris, cachectiques.

Sans phénomènes douloureux spontanés, les coudes, les épaules, les articulations des doigts fléchissent progressivement, leur extension devenant très douloureuse et même impossible. Au niveau des membres, la maladie débute sur les articles les plus éloignés du centre, et évolue *symétriquement*, suivant une marche *centripète*. En fait, les lésions siègent avec prédilection au niveau des grosses articulations : poignets, coudes, couds de pied et genoux, leur tuméfaction contrastant avec l'état squelettique des membres, plus ou moins immobilisés, en état d'impotence fonctionnelle. *Cette tuméfaction péri-articulaire* est régulière, fusiforme, sous volume exagéré par l'atrophie musculaire. C'est un gonflement œdémateux de toute la région articulaire. Celle-ci n'est ni chaude, ni rouge. Elle n'est presque pas douloureuse et les mouvements sont possibles. Il y a empâtement, infiltration de tous les tissus périarticulaires, donnant à la palpation une sensation pâteuse et élastique spéciale.

Peu à peu à ce gonflement s'ajoutent une amyotrophie considérable sus et sous-jacente, une fonte des tissus cellulaires, une peau sèche, kératodermique et grisâtre, et enfin, des rétractions fibreuses qui donnent aux segments de membres une attitude en flexion de plus en plus marquée.

Au repos, l'enfant ne souffre pas beaucoup, mais si on cherche à étendre le membre et à vaincre la *limitation des mouvements* articulaires, on provoque de vives douleurs.

Après plusieurs poussées, et des phases de rémission

qui peuvent durer des mois et des années, l'attitude en flexion des mouvements augmente sans jamais aboutir à l'ankylose vraie; les cas d'épanchement intra-articulaire sont exceptionnels, s'ils existent. L'évolution vers la suppuration n'est jamais observée.

Il s'agit donc, au total, d'un rhumatisme déformant, symétrique, essentiellement périarticulaire, prédominant sur les grosses articulations, dans lequel la tuméfaction ne répond ni à des ostéophytes, ni à des zones osseuses hypertrophiées.

A ce syndrome périarticulaire s'ajoute chez ces jeunes malades une hypertrophie généralisée et importante des ganglions lymphatiques, ainsi que de la rate dans la majorité des cas (9 sur 12). On note en outre, en général, de l'anémie et des sueurs profuses.

L'adénopathie, importante, volumineuse, siège initialement au niveau des territoires ganglionnaires voisins de l'articulation prise, puis se généralise, formant de gros paquets à distance, notamment dans les aisselles, les aines, le cou et même dans l'abdomen. Les ganglions sont fermes, mobiles, indolores. Ils ne s'accompagnent pas de phénomènes inflammatoires ni de périadénite; ils ne se ramollissent pas et ne suppurent jamais; leur dimension ne dépasse guère une grosse noisette. Leur augmentation se fait par poussées qui vont de pair avec les phases évolutives, comme les poussées articulaires.

La rate est très augmentée de volume, aisément palpable; elle s'avance parfois jusqu'au milieu de l'abdomen, elle est dure, mobile, indolore.

Dans plus de 1/3 des cas, le foie, lui-même, augmente de volume.

La maladie évolue par poussées successives, au cours desquelles la fièvre est presque constante. Elle est irrégulière, plus ou moins élevée. Entre les poussées, il existe souvent une légère fébricule. Les malades, de plus en

plus cachectiques deviennent complètement impotents et grabataires.

Sous l'effet de la thérapeutique une amélioration peut survenir, mais il s'agit, en règle, d'une rémission plus ou moins longue qui précède une rechute. La mort survenant au bout de plusieurs mois ou même plusieurs années, est le fait, le plus souvent, d'une affection intercurrente, fréquemment pulmonaire. Il est à noter que dans les cas relevés par Still le cœur demeure constamment indemne durant tout le cours de la maladie.

ASPECTS RADIOLOGIQUES

A cette association assez caractéristique de faits cliniques, se juxtaposent des signes radiologiques spéciaux dont l'élément essentiel est l'intégrité absolue de l'interligne articulaire et des extrémités osseuses. Tout au plus peut-on noter une décalcification légère des épiphyses qui semble devoir être considérée plus comme un trouble trophique dû à l'impotence prolongée de l'articulation, que comme un élément de séméiologie normale.

Cependant, certains auteurs : Strauss, Debré, Weissembach, ont décrit des formes avec lésions ostéo-cartilagineuses importantes, déformations du contour osseux, ankylose osseuse, décalcification extrêmement avancée. Ils notent tantôt l'existence d'ostéophytes des extrémités articulaires, tantôt de formations périostées au niveau des mains avec images intenses de décalcification, ou encore d'ostéophytes du tibia avec irrégularité des condyles fémoraux. Aucune de ces images ne semble, en tous cas, pathognomonique; leur existence même doit être admise sous réserve.

Il peut s'agir d'une simple coexistence, elles peuvent apparaître après une évolution prolongée.

Aussi bien la constatation d'images nettes de lésions ostéo-articulaires suffirait à éveiller le doute quant à l'existence du syndrome, tel qu'il a été décrit par Still, chez l'enfant.

CARACTERISTIQUES HUMORALES BIOLOGIQUES ET BACTERIOLOGIQUES

Les différentes observations ont mis en évidence que, dans la règle, les chiffres normaux du sang en calcium, phosphore, sucre, cholestérol et protéines ne sont pas modifiés, non plus que l'équilibre phospho-calcique.

Les examens hématologiques montrent, en général, une leucocytose légère avec tendance à la polynucléose. Cependant la leucopénie peut succéder à la leucocytose; parfois très marquée et associée à l'agranulocytose, elle pourrait alors être en rapport avec l'utilisation, dans la thérapeutique, de l'or ou de la radiothérapie.

Enfin, la cuti-réaction, comme le Bordet-Wassermann, est négative.

Du point de vue bactériologique, nous ne pouvons citer qu'un cas de maladie de Chauffard-Still, chez l'enfant, au cours duquel Leenhardt, Boucomont, Cayla et Barnay, ayant effectué plusieurs examens de laboratoire, insistent sur le fait que les hémocultures se sont toujours montrées négatives. Nous verrons qu'il en va tout autrement dans notre observation, concernant un adulte, la positivité des hémocultures en constituant l'un des éléments principaux.

CARACTERISTIQUES ANATOMIQUES

Stase lymphatique, œdèmes des tissus péri-articulaires, production d'éléments conjonctifs jeunes et de formations lymphoïdes, puis évolution vers la sclérose et la rétraction, constituent l'essentiel des lésions. Il y a néoformation d'éléments lymphatiques, mais ce qui domine surtout, c'est, au niveau du tissu conjonctif, l'hypertrophie et l'hyperplasie des éléments jeunes. Toutes ces altérations sont périarticulaires, respectant en règle l'os et le cartilage.

Les lésions ganglionnaires ont semblé à certains suffisamment spécifiques pour permettre un diagnostic précis sur les résultats d'une simple biopsie.

Réaction fibreuse importante rappelant celle de la maladie de Hodgkin, avec en moins le bouleversement de la structure tissulaire; le fait notable est l'envahissement de la lumière des tissus lymphatiques par une prolifération de cellules. Cette prolifération réticulo-élastocytaire rappelle parfois la structure du tissu granulomateux, mais on n'y trouve pas d'image de cellule de Sternberg.

Au total, si le ganglion de la maladie de Still n'a qu'une ressemblance lointaine avec celui de la maladie de Hodgkin, par contre, il pourrait être volontiers confondu avec un ganglion inflammatoire banal.

Cependant, associées à une même atrophie du tissu lymphoïde et à une même hyperplasie des éléments réticulo-endothéliaux au niveau de la rate, ces lésions doivent faire suspecter le diagnostic de maladie de Chauffard-Still.

Ces aspects anatomiques ont permis à G.-C. Parenti de considérer la « maladie de Still » comme une « mésenchymopathie ».

Maladie de Chauffard-Still Chez l'adulte

A côté de faits en somme bien caractérisés qui constituent le « syndrome de Still » de l'enfance, des faits beaucoup plus disparates constituent chez l'adulte un état pathologique primitivement décrit par Chauffard et Ramon, puis repris par Thiroloix. A l'ensemble de ces faits, Chevalier, dans un effort d' synthèse propose de donner le nom de maladie de Chauffard-Still, du cadre de laquelle il n'exclue cependant ni les splénomégalias primitives, avec arthropathies ou adénomégalias, ni la forme arthropathique de la maladie de Hanot.

Nous reviendrons sur ces discussions nosologiques après avoir fait l'apport de notre observation.

OBSERVATION (Service du D^r Mouquin)

M. Go... Maurice, âgé de 38 ans, est vu pour la première fois à la consultation du D^r Mouquin le 1^{er} février 1939.

Il se plaint de troubles dyspnéiques, survenant spontanément et accentués par l'effort, ainsi que d'une sensation intermittente de « forts battemens de cœur ». Tous ces troubles se sont installés progressivement depuis 3 à 4 mois.

L'interrogatoire précise l'apparition, il y a 3 ans, d'un rhumatisme chronique, ayant début par une poussée aiguë fébrile. Les mains et les pieds ont d'abord été frappés, puis ultérieurement les articulations rachidiennes. Un interrogatoire plus fouillé permet de retrouver dans les antécédents éloignés, à l'âge de 12 ans, des poussées arthralgiques dont le malade ne peut préciser le siège. Enfin en 1931, on aurait découvert, au cours d'un examen systématique, un souffle d'insuffisance mitrale.

Actuellement, on se trouve en présence d'un malade fortement amaigri, présentant une cypho-scoliose datant de l'enfance (15 ans).

Au niveau des doigts, les déformations sont discrètes, il n'en existe pas au niveau du coude dont l'extension est pourtant légèrement limitée. Il en est de même de la fonction de supination antibrachiale.

Au niveau des membres inférieurs, on constate un œdème notable des chevilles avec effondrement de la voûte plantaire où saillent des hyperproductions osseuses. Le gros orteil droit est ankylosé.

Au niveau du genou gauche, existe une déformation en valgus, de date récente. Les mouvements passifs font percevoir de gros craquements. Il n'existe pas de choc rotulien. Par contre la laxité articulaire est des plus notables, notamment en ce qui concerne les mouvements de latéralité.

Outre ces différents signes, on note, de façon diffuse sur les jambes, la présence d'éléments purpuriques en assez grande abondance.

L'interrogatoire, alors aiguillé par l'importance des phénomènes articulaires, ne révèle, dans les antécédents, ni goutte, ni gonococcie, ni spécificité.

La tension artérielle est sensiblement normale à 14-7.

L'auscultation cardiaque montre, à la pointe, l'existence d'un souffle en jet de vapeur, de moyenne intensité, irradiant vers l'aisselle.

Le foie est normal; par contre on accroche la rate sous le rebord costal.

Dans chaque aire ganglionnaire, en particulier aux aines et au niveau de l'aisselle droite, on palpe quelques ganglions, du volume d'une noisette, mobiles sans périadénite, non douloureux.

Les réflexes rotuliens, achilléens, pupillaires sont absolument normaux.

Tel est l'aspect clinique du malade à la date du 1^{er} février 1939.

Il convient d'ajouter qu'à ce moment, on ne possède aucun renseignement sur la courbe de la température.

Le malade entre alors dans le service à la date du 6 février. Il accuse ce jour-là une température de 39°3 répondant à l'acmé des phénomènes qui l'ont amené à consulter, et un poids de 57 kilogs 700. Ce poids va d'ailleurs progressivement décroître pour atteindre 55 kilogs 300, 15 jours après l'hospitalisation.

Divers examens sont pratiqués :

Bordet-Wassermann	= négatif
Hecht	= H ^s
Temps de saignement	= 2 minutes
Temps de coagulation	= 6 minutes
Bonne rétractibilité du caillot	

La Formule sanguine est la suivante (7 février 1939) :

Globules rouges	= 4.040.000
Globules blancs	= 7.200
Hémoglobine	= 80 p. 100
Polynucléaires neutrophiles	= 65 p. 100
Eosinophiles	= 0
Grandes mononucléaires	= 3
Moyens mononucléaires	= 19
Lymphocytes	= 9
Monocytes	= 5

On fait un orthodiagramme qui donne les résultats suivants :

Diamètre D G'	= 13 cm. 4
Diamètre D' G	= 11 cm. 5
Diamètre D' G'	= 11 cm. 5
Diamètre aortique	= 3 cm. 1

Le malade est mis au salicylate intraveineux à la dose de 2 à 3 grammes par jour.

Pendant ce temps, la température, très déchiquetée, mais en lysis jusqu'au 16^e jour de l'hospitalisation, oscille aux alentours de 37°5 le matin, de 39° puis de 38° le soir. Par la suite on note une nouvelle recrudescence avec deux crochets à 39°2 et 39.

Une hémoculture pratiquée le 9 février, à l'occasion d'un crochet thermique, et renouvelée le 15, se révèle positive à streptocoque viridans.

Le malade sort sur sa demande le 6 mars avec une température de 38°2 et un poids de 58 kilogs 600, les phénomènes subjectifs (essoufflement, palpitation) étant presque complètement amendés, les phénomènes articulaires douloureux disparus.

*
**

Il revient à la consultation le 8 avril 1939, porteur d'une feuille de température tenue par lui à jour. Pendant un mois la température matinale a varié entre 37°2 et 37°6, la température vespérale entre 37°3 et 38°5, le poids est tombé d'un kilog environ.

Après une phase de calme, les articulations sont devenues à nouveau douloureuses et se sont enraidies. Le malade dit être pris de temps en temps de grands frissons.

A l'examen, la pointe cardiaque est toujours le siège d'un souffle systolique de timbre piaulant.

Le volume de la rate est sans changement, toujours facilement palpable, ne dépassant le rebord costal que d'un travers de doigt.

Les ganglions ont, eux, beaucoup diminué de volume, en particulière au niveau des aines. Au niveau de l'aisselle droite, on sent encore une petite masse de volume d'une grosse noisette.

Quant aux éléments purpuriques, ils ont presque complètement disparu.

*
**

A nouveau on revoit le malade un mois et demi après, le 22 avril 1939. Le malade est encore fébrile aux alentours de 37°5 et 38°.

L'état articulaire s'est nettement amélioré. Les genoux sont moins tuméfiés, moins chauds, moins douloureux.

Les éléments purpuriques ont disparu.

Les ganglions semblent encore avoir diminué de volume.

Par contre le volume de la rate n'a pas subi de modification.

Une nouvelle numération globulaire est pratiquée, en même temps qu'une hémoculture.

La numération montre une anémie à 3.900.000,

une réaction leucocytaire à 11.800 éléments,

un taux d'hémoglobine, sensiblement normal, à 75 p. 100.

Pour la seconde fois, l'hémoculture se révèle positive, à streptocoque viridans.

*
**

Nouvelle visite le 21 juin 1939.

Les deux genoux ont nettement diminué de volume, mais le genou gauche est devenu extrêmement douloureux, bloquant les mouvements de flexion.

Le purpura qui avait disparu, a fait sa réapparition au niveau des pieds et des jambes, mais avec une intensité moindre que précédemment.

Il existe toujours un œdème des membres inférieurs mais qui disparaît au repos.

Dans les creux axillaires persistent quelques ganglions durs, mobiles; il est apparu des ganglions rétro-cruraux droits assez volumineux.

La rate est à peine palpable sous le rebord costal.

Rien de nouveau au niveau du cœur : la tension est tombée à 10 1/2-6.

La température tend à se stabiliser aux alentours de 38-38°5.

Enfin une hémoculture, pratiquée pour la troisième fois, s'est révélée négative.

bée à 101/2-6.

*
**

Le malade a été revu depuis, mais non examiné. Fortement amaigri, il se déplace avec peine. Il est probable, et c'est dommage, que nous l'avons définitivement perdu de vue.

DISCUSSION

De cette observation, trois faits nous semblent essentiels à retenir.

1° Il s'agit d'une façon évidente d'une « maladie de Chauffard-Still » avec ses antécédents de rhumatisme chronique, son adénopathie, sa grosse rate.

2° A ce syndrome, s'ajoutent des faits de la série septicémique : courbe thermique à clochers, frissons, purpura, en dehors de toute altération de la fonction hépatique et de la crase sanguine, enfin hémoculture positive.

3° Cette hémoculture, par deux fois, a révélé dans le sang la présence de streptocoque viridans.

Et d'abord, quel cadre nosologique exact doit-on assigner à la « maladie de Chauffard-Still » ? Les avis sont

Certains considèrent qu'on ne saurait superposer à la maladie de Still, propre à l'enfant avec ses caractères bien tranchés, les cas beaucoup plus disparates répondant à la maladie décrite par Chauffard et Ramon.

D'autres refusent à la « maladie de Chauffard-Still » les caractères d'une entité clinique particulière se bornant à en faire une simple forme spéciale du rhumatisme chronique.

A peu près tous sont d'accord sur ce point que le cadre de la « maladie-syndrome de Chauffard-Still » a été excessivement élargi, même par ses « auteurs ».

Ce n'est pas seulement sur l'association d'un rhumatisme chronique et d'adénopathies que l'on peut être amené à porter le diagnostic formel de la maladie ; le cas est fréquent, en effet, où cette association existe, et où les ganglions n'ont ni les caractères cliniques que nous leur avons décrits, ni, au microscope, des caractères anatomiques spécifiques. La splénomégalie est, au contraire,

un élément essentiel et dominant. Pour certains auteurs même, elle précède et détermine les manifestations articulaires; on conçoit tout l'intérêt thérapeutique d'une telle hypothèse. Chez notre malade, la splénomégalie est le seul élément qui soit resté sensiblement invariable.

Au total, s'ajoutant à ces éléments, la symétrie des lésions dans leur localisation élective sur les genoux, la cachexie progressive, la courbe de la température constituaient un tableau clinique suffisamment évocateur pour imposer le diagnostic.

Il eut été intéressant, néanmoins, d'en chercher confirmation dans l'examen biopsique d'un ganglion, étant donné qu'il s'agit là d'une maladie rare chez l'adulte, et rarement pure. Nous n'avons pu le faire.

Mais cet état pathologique que d'aucuns refusent de considérer comme une entité clinique, doit-on le considérer, malgré tout, comme une maladie, c'est-à-dire comme résultant de l'action sur l'organisme d'un agent microbien bien défini, ou, au contraire, comme un syndrome soumis à des étiologies diverses?

Nous rappellerons simplement ici les diverses étiologies qui ont été évoquées chez l'enfant, lequel ne réalise pas, comme l'adulte, un « complexe pathologique » où il est difficile de distinguer la véritable cause.

L'étiologie tuberculeuse semble pouvoir être repousée d'emblée. En effet, outre que dans toutes les observations relatives à des enfants, la cuti-réaction s'est montrée négative, l'étude microscopique de fragments ganglionnaires n'a montré aucune image spécifique, l'inoculation au cobaye ne l'a jamais tuberculisé. Et si certains auteurs (Nœgelé, Mullhofer) ont découvert dans des ganglions des bacilles de Koch, il s'agit là de faits exceptionnels qui laissent la porte ouverte aux discussions sur le cadre des bacilles acido-résistants.

De même l'étiologie syphilitique semble douteuse; certes, des malades, spécifiques notoires, ont pu être grandement améliorés par l'institution d'un traitement

anti-syphilitique. Mais il s'agit là, très vraisemblablement, d'une simple coexistence qui ne permet pas de conclure à la nature spécifique de l'affection, et dans la grande majorité des cas, les stigmates sont inexistantes, les réactions sérologiques absolument négatives.

Le gonocoque a été également incriminé. Mais les jeunes enfants, chez qui la maladie est la plus fréquente, sont habituellement indemnes d'une telle atteinte. Dans le seul cas observé, il s'est agi d'une simple coexistence, la gonococcie étant postérieure en date à l'apparition des phénomènes fluxionnaires. Dans tous les autres cas où elle a été pratiquée, la gonoréaction s'est montrée négative. Nous avons vu que notre malade était indemne aussi bien de syphilis que de gonococcie.

On a aussi discuté les rapports de la Maladie de Chauffard-Still et de la maladie de Bouillaud. Certains auteurs s'appuient pour étayer cette hypothèse sur la constatation de cardites orificielles pendant la vie, de lésions d'endocardite à l'autopsie. Notre malade présentait bien dans ses antécédents une phase d'arthralgies frustes qui aurait pu faire penser à la possibilité d'une atteinte de rhumatisme articulaire aigu. Il présentait également un souffle net d'insuffisance mitrale. Mais nous n'avons pas noté d'assourdissement ou de rudesse des bruits du cœur qui pût faire évoquer la possibilité d'une endocardite. Aussi bien, si un tel état de choses s'était présenté, eussions-nous plutôt songé, dans l'étiologie de cette endocardite, au rôle de streptocoque, sous réserve de ses rapports avec la « maladie de Chauffard-Still » proprement dite.

D'ailleurs, dans la majorité des cas chez l'enfant, le cœur est intact. Au surplus, les manifestations fluxionnaires du rhumatisme articulaire aigu, oligoarticulaires, mobiles, fugaces, disparaissant sans séquelles, l'absence à peu près constante d'adénopathies, ou tout au moins leur localisation et leur caractère purement inflammatoire, l'absence de splénomégalie, l'action élective du

salicylate de soude sont autant de critères qui permettent le diagnostic.

Et même si, ignorant ces oppositions cliniques, on rapproche la « maladie de Chauffard-Still » de la maladie de Bouillaud sous le couvert d'une parenté de virus, il reste que la première, chez l'enfant, demeure bien exceptionnelle en comparaison de la fréquence de la seconde.

Plus importante semble l'hypothèse de la nature streptococcique de l'affection. Avant d'en parler plus longuement et de quitter définitivement le paragraphe précédent, nous voudrions rappeler que Debré, étayant ainsi une hypothèse soutenue par les auteurs allemands, a trouvé une hémoculture positive à streptocoque viridans, chez un malade atteint de rhumatisme articulaire aigu.

Pour ce qui est de l'affection qui nous intéresse, de nombreux auteurs, partant soit du sang du malade, soit de pièces biopsiques ou nécropsiques, ont découvert l'existence de streptocoques non hémolytiques. Mais la présence du streptocoque viridans, dans l'ensemble des observations, est particulièrement fréquente.

Il va sans dire que les hémocultures négatives sont encore plus nombreuses. C'est ainsi que dans un cas de « maladie de Chauffard-Still », avec endocardite, rapporté par Debré, Broca et Lamy, deux hémocultures négatives, comme une biopsie ganglionnaire négative, sont venues contrecarrer l'hypothèse qu'avaient émise ces auteurs de la nature streptococcique de l'affection.

C'est une hypothèse pourtant que nous voudrions reprendre. Certes, il nous manque l'appui des découvertes anatomiques. Nous ne pouvons même pas faire l'apport d'un signe clinique d'endocardite. Mais la septicémie streptococcique a fait deux fois sa preuve : la spécificité du germe a été établie. Nous n'avons pas constaté de stade suppuratif au niveau des ganglions ou des arti-

culations. Mais l'existence de purpura « à rechutes », l'existence d'une polynucléose nette tendent à confirmer la streptococcie.

D'ailleurs la négativité des signes sthétacoustiques en ce qui concerne l'endocardite, ne rejette pas la possibilité de son existence. Le malade a été suivi pendant quatre mois. C'est moins qu'il n'en faut à une endocardite subaiguë pour entraîner la mort, et tout laisse supposer, en dehors d'une certitude que nous ne pourrions vraisemblablement avoir, que cette endocardite existe bien et emportera le malade.

Enfin une dernière étiologie a été évoquée : celle de l'état endocrinien. A côté de certains troubles du développement physique qu'on peut noter chez l'enfant, des auteurs ont insisté, dans quelques observations, sur l'existence d'une exophtalmie avec augmentation du corps thyroïde. Telle est en particulier l'observation de Weissembach au sujet d'une femme de 33 ans atteinte d'un Basedow typique.

Mais dans la grande majorité des cas, le corps thyroïde est normal cliniquement et histologiquement. Le métabolisme basal ne subit pas d'importantes modifications.

Devant cet afflux d'hypothèses qui restent sans confirmation, certains auteurs ont pensé qu'il s'agissait d'une « maladie de tissu » relevant de causes variables, et constituant une « mésenchymatose ». Pour eux, la localisation élective des lésions sur le tissu réticulo-endothélial et le mésenchyme soulève de nombreux problèmes. S'agit-il de la localisation au niveau de ces tissus, de facteurs étiologiques divers ou d'un agent pathogène unique et spécifique, ou bien s'agit-il d'une modalité réactionnelle propre au terrain sur lequel se développe l'affection?

Ainsi se pose le problème dans toute son ampleur, sans qu'il soit possible d'apporter un argument formel à l'appui de telle ou telle thèse.

CONCLUSION

On en est donc réduit à des hypothèses quant au cadre nosologique, quant à l'étiologie de cette affection.

1° Du point de vue nosologique, doit-on considérer la « maladie » de Chauffard-Still comme une entité clinique spécifique, ou, comme cela semble plus communément admis, comme un « syndrome » qui associe, de façon fortuite, un rhumatisme chronique, une splénomégalie, une polyadénopathie?

2° Du point de vue étiologique, l'hypothèse de l'origine streptococcique de l'affection peut-elle être étayée simplement sur deux hémocultures positives à « streptocoque viridans » et sur des arguments cliniques qui n'ont rien de formel, s'ils ont une valeur d'indication? Nous le pensons.

3° Ne peut-on considérer aussi cette streptococcie comme simulant une maladie de Chauffard-Still?

4° Ou bien, plus simplement, y a-t-il simple superposition d'une maladie de Chauffard-Still et d'une endocardite maligne? Ceci cadrerait avec l'opinion, d'ailleurs discutée, de Debré et Lamy pour qui maladie de Still, maladie de Bouillaud et endocardite d'Osler sont trois affections parentes, toutes dues au streptocoque. Et même si l'on n'admet pas cette « polyvalence » du streptocoque, peut-être est-on obligé de conclure, faute de mieux, à une coexistence fortuite : maladie de Still + endocardite à streptocoques.

Paris, 24 septembre 1939.

Vu le Doyen :
TIFFENEAU,

Vu le Président de thèse :
AUBERTIN

Vu et permis d'imprimer :

le Recteur de l'Académie de Paris :

G. ROUSSY.
OBSERVATIONS

BIBLIOGRAPHIE

Robert Clément. — A propos du syndrome de Chauffard-Still. *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, 399; *Presse Médicale*, 26 octobre 1938, p. 1.577.

Robert Debré, J. Milhit et M. Lamy. — La maladie de Still. *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, p. 373.

F. Francon. — Syndrome de Chauffard-Still. *Annales de Médecine physique, de physio-biologie et de rhumatisme*, 1938, 31, n° 3, p. 49.

M.-J. Genthon. — Contribution à l'étude de la maladie de Still, Paris, 1937.

J. Graber-Duvernay. — A propos d'une observation de syndrome de Chauffard-Still de l'adulte. *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, p. 483.

A. Lemaire et J. Brouet-Sainton. — Considérations cliniques et pathogéniques à propos de deux cas familiaux de maladie de Chauffard-Still. *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, p. 421.

Leenhardt, Boucomont, Guibert et Barnay. — Maladie de Chauffard-Still chez l'enfant. Etude anatomo-pathologique d'un cas. *Soc. des Sciences médicales et biologiques de Montpellier et du Languedoc méditerranéen*, janvier-février 1937.

M. Loeper. — *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, p. 357.

M. Loeper, A. Lemaire et J. Patel. — Sur le traitement par la splénectomie du syndrome dit de Chauffard-Still. *La Presse Médicale*, 24 avril 1937, n° 33.

Neugebauer. — La maladie de Still de l'adulte. *Wiener Archiv f. inn. Med.*, 1937, 31, 231.

J. Patel. — Sur le traitement par la splénectomie du syndrome dit de Chauffard-Still. *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, 430.

M. Pehu. — Anatomie pathologique de la maladie de Still. *Journées annuelles des Pédiatres suisses*. Berne, juin 1938; La maladie de Still. *Le Journal de médecine de Lyon*, août 1938.

R.-B. Portis. — Pathology of chronic arthritis of children (Still's Disease). *Amer. J. of Dis. of Children*, mai 1938, 55, n° 5, p. 1.000.

L. Ramond. — Rhumatisme chronique polyarticulaire avec adénopathies et splénomégalie (syndrome de Chauffard-Still-. *La Presse Médicale*, 12 février 1938, n° 13.

Türck. — Un cas de maladie de Still terminé par agranulocytose avec autopsie. *Achiv für Kinderheilkunde*, juin 1938.

M. Vilaret, A. Bergeret, L. Justin-Besançon et A. Rubens-Duval. — Polyarthrite chronique progressive déformante d'allure infectieuse, avec adénopathies et splénomégalie. Splénectomie. Evolution post-opératoire. *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, p. 435.

M.-P. Weil. — La maladie de Chauffard-Still correspond-elle à une entité véritable? *La Presse Médicale*, 17 novembre 1937, n° 92, p. 1.627; *Revue du Rhumatisme*, avril 1938, 5, n° 4, p. 452.

